Aus der I. Inneren Abteilung des Städt. Krankenhauses
Berlin-Moabit
Dirig. Arzt: Professor Dr. med. Otto Bayer

Die korrigierte Transposition der grossen Gefässe – Literaturübersicht und Bericht über 2 eigene Fälle

INAUGURAL-DISSERTATION
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

1962

vorgelegt von
Walburga Görlich
aus Berlin

Aus der I. Inneren Abteilung des Städt. Krankenhauses Berlin-Moabit

Dirig. Arzt: Professor Dr. med. Otto Bayer

Die korrigierte Transposition der großen Gefäße

Literaturübersicht und Bericht über 2 eigene Fälle

INAUGURAL - DISSERTATION

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Walburga Görlich

aus Berlin

Dekan: Professor Dr. med. Bernhard S c h m i d t

Referent: Professor Dr. med. Otto B a y e r

Korreferent: Professor Dr. med. Wilhelm M a ß h o f f

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 17. 12. 1962

MEINEN LIEBEN ELTERN

IN DANKBARKEIT

GEWIDMET

Die korrigierte Transposition der großen Gefäße.
Literaturübersicht und Bericht über 2 eigene Fälle.

I. EINLEITUNG

Die korrigierte Transposition ist eine seltene kardiovaskuläre Mißbildung. Da sie in ihrer unkomplizierten Form ohne klinische Erscheinungen bleibt und sich in der Regel der Routinediagnostik auch beim Vorliegen von Begleitmißbildungen entzieht, läßt sich die annähernde Häufigkeit nur aus größerem Sektionsmaterial abschätzen. Die einzige derartige Zusammenstellung von 1 000 angeborenen Herzfehlern ist bisher die von M. E. Abbott geblieben, worin die korrigierte Transposition mit nur 6 Fällen (gegenüber 74 einfachen Transpositionen !) vertreten ist. Bis zur Jahrhundertwende waren erst insgesamt 10 Fälle, u. a. von Rokitansky, Tönnies, Grunmach, Lochte, Theremin .. aufgefunden worden. Anläßlich der ersten Literaturübersicht durch T. Walmsley (1931) waren 16 und bei B. S. Cardell (1956) schließlich 24 autoptisch gesicherte Fälle insgesamt bekannt geworden. Cardell stellte dabei fest, daß sich die Mißbildung auf beide Geschlechter gleichmäßig verteilte. Die Prognose dieser Fälle entsprach völlig dem Schweregrad der begleitenden Herzfehler und erstreckte sich dementsprechend von 9 Tagen bis zu 46 Jahren. In der vorliegenden Arbeit soll über 2 im Laufe der letzten Jahre im Städtischen Krankenhaus Moabit aufgenommene Fälle gesicherter korrigierter Transposition der großen Gefäße berichtet und eine Übersicht über die bisherige Literatur, soweit verfügbar, gegeben werden.

II. DEFINITION

Nach der ursprünglichen Beschreibung und Definition durch C. von Rokitansky (1875) fehlt bei den Transpositionen die normale gegenseitige Umschlingung von Aorta ascendens und Pulmonalarterie. Beide Gefäßstämme verlaufen anfangs parallel, wobei im Falle der korrigierten Transposition der Abgang der Pulmonalis nach rechts hinten bis rechts, der der Aorta nach links vorne bis links disloziert ist. Beide Gefäße entspringen jedoch im Gegensatz zu der schon lange bekannten einfachen (oder auch klassischen bzw. gekreuzten) Transposition aus den angestammten Herzkammern und ermöglichen somit normale Kreislaufverhältnisse. Der Aortenbogen verläuft sagittal über den linken Pulmonalisast hinweg; der descendierende Teil der Aorta liegt beim Situs solitus wie normalerweise links der Wirbelsäule.

Der grundsätzliche Unterschied bei den Transpositionen liegt also in der Position der arteriellen Ostien im Verhältnis zu den Herzkammern oder genauer definiert im Verlauf der bulbären Kammerabschnitte begründet. Bei der einfachen Transposition ist der Bulbusabschnitt der Herzanlage gegenüber den Kammern erheblich geringer als normalerweise gedreht, bei den korrigierten Transpositionen jedoch sogar gegensinnig gedreht, d. h. (auch strukturell) invertiert (Abb. 1).

Diese partielle, metamerale Inversion erstreckt sich zumeist auch auf die Ventrikel. Die sonst rechtstypische vermehrte Trabekulierung, Conusbildung, Crista supraventrikularis .. finden sich dann im linken Ventrikel und der rechte nimmt seinerseits die strukturellen Merkmale des normalen linken Ventrikels an. Gleichzeitig sind die atrio-ventrikulären Segelklappen vertauscht, es findet sich also rechts eine bicuspidale und links eine tricuspidale Klappe.

Rokitanskys Fälle wiesen auch bereits die häufigste Begleitmißbildung der korrigierten Transpositionen, nämlich Vertrikelseptumdefekte auf. Diese nahezu regelmäßige Verbindung, die erst zur Störung der sonst

unbehinderten Hämodynamik und zur Verschlechterung der sonst normalen Prognose führt, ist sehr wahrscheinlich eine direkte Folge der partiellen Inversion der Herzabschnitte. Weit weniger häufig finden sich auch Vorhofseptumdefekte, offene Ductus Botalli, Pulmonalstenosen und andere Herzmißbildungen, die wohl als rein akzessorisch aufzufassen sind.

III. TERATOLOGISCHE DISKUSSION

a) Septatio transponans.

Bezüglich der Teratologie begnügte sich von Rokitansky, wie auch später mit geringeren Abweichungen Herxheimer (1909) und Mönckeberg (1924) mit der naheliegenden Auffassung, daß der transponierte Gefäßverlauf primär auf einer atypischen Anlage- bzw. Wachstumsrichtung des trunco-bulbären Septums beruhe.

b) Atavismus.

Mit A. Spitzer (1923) kam die teratologische Diskussion um die Transposition in Bewegung. Nach seiner Ansicht handelt es sich bei der Transposition der großen Gefäße nicht allein um eine primäre Stellungs- oder Drehungsanomalie im Bereich der arteriellen Herzostien, sondern um die Auslösung einer phylogenetischen Reminiszenz mit Eröffnung einer rechtskammerigen Aorta (wie bei den Reptilien). Diese erscheint bei der einfachen Transposition rechts vorne, während die Pulmonalis durch ein Septum spurium nach links hinten transponiert wird und die linksseitige Aorta verödet. Bei der korrigierten Transposition sind die Verhältnisse entsprechend invertiert. Je nach dem Grade der Detorsion des Bulbus ergibt sich eine teratologische Reihe von partieller (Typ I), einseitiger (Typ II), kompletter (Typ III) und überdrehter (= arteriell-venöser, Typ IV) Transposition. Von einer analogen Reihe bei (ventriculo-) bulbärer Inversion, also korrigierter Transposition ist fast ausschließlich nur der Typ III realisierbar, da der Grad der gegensinnigen Bulbusdrehung anatomisch begrenzt und die Auswirkung auf die Blutfadenführung mangels Kammerseptumtorsion und mithin Bewegungsdralls kaum veränderlich ist. Außerdem ist der partielle Transpositionstyp I von Spitzer mit lediglich dextroponierter Aorta (Eisenmenger, Fallot) nicht identisch mit den heute unter partieller Transposition verstandenen Formen (bei Spitzer = inverser Typ I). Spitzer (1927) hatte einige Schwierigkeit, Fälle wie z.B. den von H. Wurm (1927) mit seiner phy-

logenetischen Theorie in Einklang zu bringen. Immerhin haben auch spätere Autoren wie J.S. Harris und S. Farber (1939) sowie A.A. Liebow und W. Mc. Farland (1941) Spitzers doppelte Aortenwurzel und besonderen Septumverhältnisse nachzuweisen geglaubt.

c) Symmetrische Situsform.

E. Pernkopf und W. Wirtinger (1933, 1935) faßten die Transpositionen als Endergebnis eines gestörten Entwicklungsgangs in Richtung auf einen einheitlichen Herzsitus auf. Es handele sich um eine symmetrische Mittelstellung zwischen normaler und inverser Asymmetrie des Herzens, also um einen Situs eigener Art. Dabei wäre auch die ungedrehte Septierung des Bulbus und Truncus primär so angelegt.

d) Störung der vektoriellen Bulbusdrehung.

W. Doerr (1938, 1943, 1950, 1952, 1955) kam im Laufe seiner jahrelangen Beschäftigung mit den Mißbildungen des arteriellen Herzendes dazu, die obige Vorstellung abzulehnen. Nach ihm kann die Transposition nicht Teil eines eigenen (halbinversen = symmetrischen) Situs sein, denn sie tritt ja ihrerseits in einfacher (bei Doerr auch = klassischer) und invertierter (= korrigierter) Form auf. Bezüglich der früheren Lehre von der primär abnormen und damit transponierenden Septation (primärer Formdrall) wies Doerr darauf hin, daß Transpositionen sich auch bei stark defektem oder völlig fehlenden bulbotruncalen Septum ausbilden können. Nach seiner Auffassung liegt der Ausgangspunkt für Transpositionen im Bulbusbereich und beruht entweder in mangelhafter vektorieller Bulbusdrehung im Anschluß an die Wendung der primitiven Herzschleife von rechts-parafrontal nach ventral-parasagittal in der 5. Embryonalwoche (einfache Transposition) oder infolge von Inversion in primär gegensinniger Bulbusstellung (korrigierte Transposition).

Offenbar bildet eine ordnungsgemäße Linkswanderung, Achsendrehung und Knickung des Bulbus die wesentlichste Voraussetzung für eine normale Strömungsrichtung des in den noch ungeteilten Truncus ausströ-

menden Blutes. Zu ähnlichen Ergebnissen kamen zu dieser Zeit auch amerikanische Pathologen wie J. L. Bremer (1942) und M. Ley und O. Saphir (1945).

e) Ablenkung der Blutstromfäden.

Die experimentelle Untermauerung dieser Überlegungen lieferte K. Goerttler (1954, 1955, 1956, 1958) mit Hilfe von Durchströmungsversuchen an Modellen embryonaler Herzen. Danach teilt sich die Blutströmung im Herzen schon relativ früh in zwei getrennte Blutstromfäden auf, denen durch die Form des Herzinnenraumes und ihre gegensinnige Bewegungsrichtung ein spiraliger Verlauf im Bulbus- und Trunkusbereich aufgenötigt wird. Es ist daher vorstellbar, daß bei abnormer Bulbusstellung oder -drehung die Umschlingung der Blutstromfäden ausbleibt und der rechtsseitige (venöses Blut) im Bulbotruncus geradlinig ventral (einfache Transposition) oder aber bei Bulbusinversion geradlinig dorsal aufsteigt (korrigierte Transposition). Das von cranial im Bereich der 6. Kiemenbogenarterien abgehende Truncusseptum würde in jedem Fall den dorsal ankommenden Blutstromfaden in die nach hinten abgehenden, nachmaligen Pulmonalarterien ableiten. Der Rest des truncobulbären Septums entstünde in abhängiger Entwicklung zwischen den Blutstromfäden im Bereich geringeren Strömungsdruckes.

f) Involutionsstörung.

Arretierung des Bulbus an beliebigen Punkten seiner vektoriellen Drehbewegung oder Inversion des Bulbus müßte also infolge von Blutstromablenkung und anschließenden Septierungsstörungen die schon einmal erwähnten teratologischen Reihen partieller und kompletter Transpositionen zur Folge haben, wie sie auch von R. F. Shaner (1949, 1951, 1954) wieder aufgestellt wurde. Bei der Untersuchung zahlloser Herzmißbildungen bei Schweineembryonen gewann er den Eindruck, daß vor allem eine Hyperplasie (bzw. nicht rechtzeitige Involution) des ventralen Ohrkanalkissens die Bulbusbewegung aufhält. Dies betrifft allerdings nur

die einfachen Transpositionen. Die letztliche Ursache der Involutionsstörungen sowohl wie auch der Inversionen bzw. antimeraler Praevalenzen (Pernkopf) sind weiterhin unklar, die ganze Skala hypoxischer, toxischer, dystrophischer, dyshormonaler allgemeinpathologischer Schäden während der ersten Embryonalwochen käme in Betracht.

IV. KLINIK DER KORRIGIERTEN TRANSPOSITION

Auf dem Gebiet der Klinik war seit der Aufstellung von Walmsley und den seit Rokitansky noch wenig erweiterten Darstellungen in den Atlanten von Abbott oder J.W. Brown (1936/1950) erst mit der Einführung spezieller diagnostischer Methoden (vor allem des Herzkatheterismus und der Angiokardiographie) und nicht zuletzt durch den Aufschwung der Herzchirurgie das diagnostische Interesse an den Transpositionen wieder geweckt worden. So wie ursprünglich die Pathologen korrigierte Transpositionen in der Regel als überraschenden Nebenbefund septaler Mißbildungen auffanden (Rokitansky !), stießen jetzt auch die Kliniker bei Sondierung oder Kontrastdarstellung des Herzens meist unerwartet auf diesen Befund.

a) Röntgenbild und Angiokardiogramm.

Zwar konnte theoretisch auch schon vom einfachen Röntgenbild des Thorax auf Grund eines auffallend schmalen Gefäßbandes infolge Fehlens des Pulmonalisbogens und der seitlich geschwungenen Aorta ein Verdacht auf korrigierte Transposition entstehen, aber erst die angiokardiographische Darstellung parallel verlaufender Arterienstämme mit Dislokation des Pulmonalabgangs nach rechts hinten und der Aorta ascendens nach links vorne bei Anschluß an die zugehörigen Ventrikel ermöglichte eine diagnostische Sicherheit. Bei der Herzkatheteruntersuchung z.B. eines Ventrikelseptumdefektes mußte die Unauffindbarkeit der Pulmonalis an typischer Stelle spätestens auf die zusätzliche diagnostische Fährte bringen. Zur Klinik siehe bei F. Grosse-Brockhoff et al. im Handbuch d. Inn. Med. 1960).

b) Ventrikelseptumdefekt.

Wegen der hämodynamischen Bedeutungslosigkeit der isolierten korrigierten Transposition sind es nach wie vor die fast immer vorhandenen zusätzlichen Mißbildungen, ganz vorwiegend Ventrikelseptumdefekte (bulbo-septale Konfliktzone !), die die kardiologische Diagnostik ver-

anlassen. Sie bestimmen fast ausschließlich die röntgenologische Herzform, das elektrokardiographische Bild, und den pathologischen Geräuschbefund. Die klinische Symptomatik wird ausschließlich von ihnen geprägt. Korrigierte Transpositionen ohne Ventrikelseptumdefekt sind selten, Walmsley's Fall (1931) und der bei Abbott abgebildete Fall von Roos (1936) waren die ersten. Cardell konnte noch zwei weitere anführen, desgleichen Gould (1958). Nur inkonstant finden sich im EKG Hinweise auf eine ventrikuläre Inversion z.B. in Form rechtspraecordialer Q-Zacken infolge umgekehrter Depolarisationsrichtung der Septummuskulatur, oder verzögerter Übergang zur Linksbetonung infolge inversionsbedingter Schwäche des linksseitigen Myokards. A de Carvalho Azevedo et al (1958).

c) A.-v. Block.

Mit großer Wahrscheinlichkeit ebenfalls als Inversionsfolge - Untersuchungen darüber fehlen noch - besteht bei korrigierter Transposition auffallend häufig ein zweit- oder drittgradiger a.-v. Block. B.S. Cardell (1956) hat in seiner Fortführung der Walmsley'schen Literaturübersicht unter nunmehr 24 Fällen 3 mal einen kompletten und 1 mal einen partiellen a.-v. Block registriert. Dabei ist besonders bemerkenswert, daß ein solcher kompletter a.-v. Block auf einen der beiden Fälle entfällt, bei welchen außer der Transposition keinerlei zusätzliche Mißbildung gefunden werden konnte. Ein Argument mehr für die direkte Beziehung zwischen korrigierter Transposition und a.-v. Block. W.J. Walker et al. (1958) ließen es sich besonders angelegen sein, diesem Zusammenhang nachzugehen. Sie berichten über 3 Fälle von korrigierten Transpositionen, von denen 2 mit einem totalen und einer mit einem partiellen Herzblock verbunden waren. Alle 3 wurden erfolgreich im Texas Children's Hospital operiert. Ein vierter Patient mit korrigierter Transposition hatte einen singulären Ventrikel und zeigte keine Überleitungsstörung. 65 weitere Kinder mit Ventrikelseptumdefekt wiesen lediglich 4 mal einen inkompletten a.-v. Block auf. Zitiert

werden von J. D. Schaefer and L. A. Rudolph (1954), E. Donose et al. (1956) und H. F. Helmholz et al. (1956) je einmal das Zusammentreffen von komplettem Herzblock mit korrigierter Transposition. Demgegenüber war bei größeren Zusammenstellungen von Ventrikelseptumdefekten ein a.-v. Block durchaus nicht häufig. J. W. Brown (1950) fand unter 200 Fällen keinen angeborenen Herzblock. Bei D. F. Downing and H. Goldberg (1956) waren es unter 91 Fällen nur 3 und zudem partielle. S. R. Kjellberg et al. (1955) gaben 4 Überleitungsstörungen 1. Grades unter 54 Ventrikelseptumdefekten an. W. M. Yater allerdings fand (1933) in der Literatur 29 Ventrikelseptumdefekte bei 44 Fällen mit angeborenem a.-v. Block. Auf Grund der obigen Zusammenhänge nennen W. J. Walter und Mitarbeiter die korrigierte Transposion, den Ventrikelseptumdefekt und den a.-v. Block eine klinische Trias.

d) Trikuspidalinsuffizienz.

Den Beobachtungen vornehmlich J. E. Edwards' (1954) und L. M. Becu et al. (1955) zufolge (zusammengestellt bei H. F. Helmholz et al. 1956) würde diese Trias durch häufiges Hinzutreten einer Mißbildung der linksseitigen, tricuspidalen a.-v. Klappe in eine Tetrade verwandelt. Bei insgesamt 7 Autopsiefällen fanden sich Klappendefekte, vornehmlich durch abnorme Chordainsertion, zweimal eine typische Ebsteindeformität. Der letztere Befund ist erstaunlich, legt er doch nahe, daß diese besondere Mißbildung eine Eigenart der Tricuspidalklappe bleibt selbst wenn sie nach links invertiert ist ! Auch R. C. Anderson, C. W. Lillehei and R. G. Lester (1957) erwähnten eine 'Mitralinsuffizienz' als häufige Begleiterscheinung bei den Komplikationen ihrer 17 Fälle von korrigierter Transposition. Ein weiterer Beitrag stammt von Kjellberg (1959) und S. E. Gould (1958).

e) Koronarinversion.

In fast allen Fällen korrigierter Transpositionen besteht schließlich eine Inversion der Koronararterien dergestalt, daß die, der Pulmonalis

zugekehrte linke Koronararterie die rechte Herzseite und die rechte Arterie die linke Seite versorgt, wobei der R. circumfl. von hinten nach vorne zieht. Der gefäßfreie Sinus Valsalvae liegt vorne. Beschrieben wurde die Koronarinversion ausführlicher von B. S. Cardell (1956) und von R. C. Anderson, C. W. Lillehei and R. G. Lester (1957). Da vor allem von chirurgischem Interesse, ist sie auch bei F. Niedner (1961) eingehend dargestellt.

V. FORMEN DER KORRIGIERTEN TRANSPOSITION

a) Bei einheitlichem Situs.

B.S. Cardell (1956) hat in Anlehnung an J.S. Harris die verschiedenen Kombinationsmöglichkeiten der Transpositionen mit Teilinversionen der einzelnen Herzmetameren an Hand seiner 24 Fälle von korrigierter Transposition illustriert (Abb. 2). Im Prinzip ergab sich dabei, daß ein gegenüber dem Grundsitus des Herzens invertierter bulbärer Abschnitt der Herzanlage (mit oder ohne zusätzlicher Inversion der Kammern) einen transponierten Verlauf der großen Gefäße nach sich zieht. Es gibt daher grundsätzlich eine 'korrigierte' Transposition bei Situs solitus und eine solche bei Situs inversus. Bei der letzteren ist die Bulbusanlage demnach gewissermaßen reinvertiert, der situs inversus cordis ist noch an der sinoatrial-ventrikulären Inversion erkennbar (Typ B 2). Diese doppelte Fehlbildung ist naturgemäß noch recht viel seltener. Unter den 24 Fällen fanden sich 3, davon einer mit zusätzlicher Reinversion der Ventrikel (Typ B 4). Die überwiegende Mehrzahl der Fälle (15) zeigten bei Situs solitus eine bulbo-ventrikuläre Inversion (Typ B 3), bei 6 Fällen war lediglich der Bulbus invertiert (Typ B 1). Die sehr viel häufigeren einfachen (gekreuzten) Transpositionen (bei Situs solitus : A 1, oder situs inversus : A 2) resultieren demgegenüber nicht aus einer invertierten, sondern (siehe Doerr) nur unvollkommen in normaler Richtung gedrehten Bulbusstellung. Theoretisch sind auch hier partielle ventrikuläre Inversionen möglich (A 3 bzw. A 4)

b) Bei Herzlage anomalie.

Transpositionen bei primär seitenverkehrter Position der Herzspitze, also bei Situs inversus mit Laevoversio cordis und bei normalem Situs mit Dextroversio cordis - vorausgesetzt, daß eine vollständige Drehung der Herzachse vorliegt - sind in der Regel einfache (gekreuzte) Transpositionen infolge Störung der vektoriellen Bulbusdrehung. Die Fre-

quenz dieses Zusammentreffens ist nach J. D. Keith, R. D. Rowe und P. Vlad (1958) mit 14 von 18 Fällen in der ersteren und mit 70% von 34 Autopsiefällen in der letzteren Situation ziemlich hoch, so daß ein direkter Zusammenhang angenommen werden muß. Korrigierte Transpositionen, die eine gegensinnige bzw. invertierte Bulbusstellung erfordern, sind nur 3 mal vertreten und zwar in solchen Fällen, bei denen zusätzlich zur Dextroversion der Spitze noch eine Längsachsendrehung im Gegenuhrzeigersinne (linker Ventrikel ventral) vorlag. Offenbar kommt durch solche Wendungen der Herzschleife eine gegensinnige Bulbusstellung auch ohne eigentliche Inversion also quasi exogen zustande. (Von J. Schmidt und C. Korth (1954) als korrigierende Transposition bezeichnet.) 2 Fälle von korrigierter Transposition bei Dextrokardie beschrieb 1959 J. Espino-Vela. Auch bei entgegengesetztem visceralen und cardialen Situs ist die Transpositionsfrequenz besonders hoch. Auch hier dürfte es sich, wie allerdings aus der zitierten Literatur nicht mit Sicherheit hervorgeht, um einfache Transpositionen handeln. In allen Fällen von Herzlageanomalien finden sich multiple, meist schwere Begleitmißbildungen und der überwiegende Teil geht mit Zyanose einher.

c) Teratologische Reihe.

Zur teratologischen Reihe der eigentlichen Transpositionen ist zu sagen, daß grundsätzlich nur Formen mit vorne liegender Aorta dazu gehören. Dies ergibt sich aus dem Entstehungsmodus und der Definition fehlender Torsion der großen Gefäße. Aus diesem Grunde gehören das Eisenmenger oder das Taussig-Bing Syndrom noch nicht zu den eigentlichen partiellen Transpositionen (im Gegensatz zu Spitzer s. o.). Folgende teratologische Reihe ist - auch der Häufigkeit nach - wahrscheinlich:

1) Normalzustand (bei normaler Bulbusdrehung)

2) Dextropositionen der Aorta: Eisenmenger (bei leicht verminderter Bulbusdrehung)
Taussig-Bing

3) Einfache, gekreuzte Transposition : 90° (bei deutl. verminderter Bulbusdrehung)
" (oder auch klassische) " 180° ter Bulbusdrehung)

4) Partielle (komplizierte nach Keith et al.) (bei ausbleibender
Transposition, Aorta od. Pulm. reitend, Bulbusdrehung)
Aorta vorne !

5) Einseitige Transposition, nach rechts oder (bei ausbleibender
links, Aorta vorne ! Bulbusdrehung)

6) Korrigierte Transposition (bei gegensinniger
(inverse nach Spitzer) Bulbusdrehung = invertierter Bulbus)

Die Reihe gilt für invertierten Grundsitus analog. Für die einfache und korrigierte Transposition gemeinsam, häufiger aber, besonders im angelsächsischen Schrifttum für die erstere allein, wird als Gegensatz zur partiellen bzw. einseitigen Transposition auch der Begriff: komplette Transposition verwendet.

d) Formen der korrigierten Transposition.

Die Einteilung der korrigierten Transpositionen im Besonderen kann wie folgt vorgenommen werden:

1) Beim Situs solitus und Laevokardie
   a) Bulbusinversion Cardell B 1
   b) Bulbo-ventrikuläre Inversion Cardell B 3
2) Bei Situs inversus und Dextrokardie
   a) Bulbäre Re-Inversion Cardell B 2
   (= sino-atrio-ventrik. Inversion)
   b) Bulbo-ventrikuläre Re-Inversion Cardell B 4
   (= sino-atriale Inversion)
3) Bei Situs solitus und Dextroversio sofern Bulbus gegensinnig
   (= primär isolierte Dextrokardie) gedreht !
4) Bei Situs inversus und Laevoversio "

Etwas völlig anderes wäre hingegen die theoretisch denkbare Korrektur einer einfachen Transposition durch komplette Fehleinmündung der Lun-

genvenen in den rechten Vorhof und Linksablenkung des Körpervenenblutes von der unteren Vena Cava durch ein offenes Foramen ovale. Ein solches Zusammentreffen wäre als außerordentliche Rarität zu betrachten, hätte nichts mit einer partiellen Inversion zu tun und böte in anatomischer und klinischer Hinsicht ein zwischen einfacher und korrigierter Transposition stehendes, besonderes Mißbildungssyndrom.

VI. EIGENE BEOBACHTUNGEN

Fall 1:

Ein junger Mann, H.R. 1931 nach normaler Schwangerschaft geboren. Anläßlich einer doppelseitigen Pleuropneumonie wurde im 3. Lebensjahr ein Herzfehler diagnostiziert. Bis zum 16. Lebensjahr traten mehrfach Pneumonien auf, außerdem besteht eine ständige Neigung zu Bronchialinfekten. Neurovegetative Beschwerden mit Anstzuständen, Einschlafstörungen, Herzstichen, Schweißneigung, 'Absterben' von Fingern waren von Kindheit an häufig. Seit 1957 traten Anfälle von Herzjagen auf, meist durch Aufregungen, Rauchen, Kaffee oder reichliche Mahlzeiten ausgelöst. Eine wesentliche körperliche Leistungsminderung hat nie bestanden; der Pat. konnte seinen Beruf als Maschinenarbeiter ohne Schwierigkeit ausfüllen.

Bei den stationären Aufnahmen zwischen Dezember 1959 und Mai 1960 befand sich der nun 28 jährige Pat. in unauffälligem Allgemeinzustand. Er war normal entwickelt und lag gewichtsmäßig bei leptosomer Konstitution mit um 60 kg bei 1.70 m Größe noch im Bereich der statistischen Norm (59,4 - 74,0). Deutlich verstärkter Dermographismus und feuchte kühle Haut wiesen auf vegetative Dystonie. Es fand sich eine geringe Lippenzyanose, aber keine Trommelschlegelfingerbildung. Kardiale Ruheinsuffizienzzeichen wie Dyspnoe, Venenstauung, Lebervergrößerung oder periphere Ödeme fehlten. Die Lungen wiesen bei normaler und gut verschieblicher Zwerchfellgrenze reines Vesikuläratmen auf. Der Blutdruck bewegte sich um 150/85-105 mm Hg (Maximum 170/110!). Die Bein- und Fußpulse waren kräftig. Die Pulsfrequenz war normal, doch fanden sich meist reichlich Extrasystolen und wiederholt kam es zu paroxysmalen Tachykardien.

Auskultatorisch und phonokardiographisch (Abb.4) fand sich maximal im 3. ICR links im Anschluß an einen frühsystolischen Austreibungston ein intensives, hochfrequentes, spindelförmiges Geräusch. Der

2. Herzton war breit (0,08") gespalten. Das systolische Geräusch endete zwischen beiden Tonsegmenten. Im tiefen Frequenzbereich war ein Vorhofton angedeutet.

Röntgenologisch (Abb. 5) zeigte sich ein mittelständiges, beiderseits mäßig verbreitertes Herz mit nach vorn gerichteter Spitze, verstrichener Herztaille und fehlender Darstellung eines Pulmonal- oder Aortenbogens. Der Ösophagus wird von der Aorta von links lateral her eingedellt, in Höhe des linken Vorhofs findet sich ebenfalls eine deutliche flache Impression bis auf 2,5 Qf vor dem Wirbelsäulenrand. Kymographisch sind starke ventrikuläre Pulsationen beiderseits, besonders aber auch vorne und über dem größten Teil des rechten Herzrandes dargestellt. Geringere mitgeteilte Pulsationen im Bereich der Pulmonalgefäße bzw. verdichteten Hili. Relativ schwache Pulsation der Aorta ascendens links.

Im EKG (Abb. 3) zeigte sich bei Sinusrhythmus ein Rechtstyp (100°) mit Rechtsbetonung ($R_{V\,1}$ 1,7 mV, $R_{V\,2}$ 2,2 mV), Rechtsverspätung dorsal (QRS = 0,11 sec, rSR_{aVR}, $qR_{Nehb\,D}$) und Niedervoltage links lateral ($R_{V\,6}$ 0,3 mV). $ST_{V\,3\text{-}6}$, aVL und I Nehb D,A sind absteigend gesenkt mit teils diphasischen teils negativen (V_6, I, aVL, Nehb D,A) T-Zacken. Diese T-Vektor Ablenkung nach rechts vorne spricht für beiderseitige relative Hypoxie (rechts > links). Die Vorhofzacke war auf 0,12" verbreitert, doppelgipflig mit Prominenz des 2. Gipfels (II, aVF) als Ausdruck einer aber rechts deutlich vorwiegenden Vorhofleitstörung. PQ war mit 0,18 noch im Bereich der Norm. Rechtsventrikuläre Extrasystolen waren häufig. Im Verlauf von supraventrikulären Tachykardien (Abb. 10) kam es zur Inversion von $T_{II,III}$ als Zeichen einer T-Abweichung nach vorne oben infolge vermehrter Hypoxie, besonders auch links. Laborbefunde waren: 96-102% Hb mit 5,06 - 5,2 Mill Erythrozyten; 5800-4600 Leukozyten; Meinicke und Cardiolipin Reaktion negativ; Blutsenkungsgeschwindigkeit 1/4 - 7/12; Urinstatus unauffällig; Rest-N 22,4 mg%.

Während des ersten stationären Aufenthaltes bis Ende Januar 1960 wurde zweimal eine venöse Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Beide Male gelang es nicht, die Pulmonalarterie zu sondieren. Die erhobenen Befunde lauteten im Einzelnen:

Drucke:	Rechter Vorhof (beide Male):			20/0 mm Hg, Mittel 10		
	Rechte Kammer	"	"	140-120 mm Hg/0		
		15.12.59		14.1.60		
O_2-Gehalt:	Obere Hohlvene:	16,2 Vol%	= 70,5%;	17,8 Vol%	=	70,8%
	Untere Hohlvene:	17,5 "	75,7%	20,5 "		81,5%
	Rechter Vorhof:	16,0 "	69,0%	18,5 "		73,8%
		15,5 "	67,0%			
	Rechte Kammer:	16,4 "	71,0	20,1 "		79,7
		15,5 "	67,0			
	Femoralarterie:	22,1 "	95,5	23,7 "		94,0
	Kapazität:	23,1 "		25,2 "		

Es gelang mittels 3 x 0,2 Sedaraupin und 3 x 0,2 Chinidin, den Patienten frei von paroxysmaler Tachykardie zu halten.

Bei der Wiederaufnahme Ende Feburar 1960 bestand ein fieberhafter grippaler Infekt (4400 Leuko, BSG 12/19) der auf Supracillin und Irgapyrin rasch abklang.

Es wurde nunmehr eine Angiokardiographie (Abb. 9 a-d) durchgeführt, die folgende Einzelheiten erkennen ließ: Der rechte Vorhof war klein und lag kappenförmig auf dem ebenfalls von vorne schmalen, sich in gerader Richtung zur vorderen Brustwand fortsetzenden rechten Ventrikel. Dessen Ausflußbahn zeigt direkt und rechts der Wirbelsäule nach hinten. Es entspringt dort eine wechselnd aufgetrieben und wieder eingeschnürte, sich vor der Wirbelsäule schließlich in stark verdickte Äste teilende Pulmonalarterie. Arterien und Venen in der Lungenperipherie erscheinen normal gefüllt. Der linke Vorhof ist nicht erweitert, durch den ebenfalls in derselben Achse zur vorderen Brustwand gerichteten linken Ventrikel jedoch etwas nach dorsal disloziert. Bulbus Aortae und Aorta

ascendens bilden ganz seitlich den linken Herzrand und liegen im Seitenbild deutlich vor der Pulmonalarterie. Die beiden Arterienstämme verlaufen also parallel, die Aorta umschlingt lediglich den linken Pulmonalisast um etwas nach innen gewendet in normaler Weise links der Wirbelsäule abzusteigen. Es findet sich weder ein frühzeitiges Lävogramm, noch eine Nachfüllung der rechten Herzseite.

Weitere Röntgenuntersuchungen ergaben zwar keine Mißbildungen an Schädel, Händen und Füßen, andererseits ließ die Magenpassage eine getrennte Lagerung des gesamten Dünndarms rechts und des Colons links bei normaler Anordnung von Leber und Magen erkennen (Abb. 11).

Epikrise: Bei dem 30jährigen Patienten H. R. handelt es sich mit Sicherheit um eine korrigierte Transposition bei Situs solitus cordis. Der systolische Kammerdruck rechts liegt gegenüber links auf etwa gleicher Höhe; es bestehen Hypertrophie, aber keine Insuffizienzzeichen rechts. Ein Ventrikelseptumdefekt ließ sich nicht mit Sicherheit nachweisen. Die Befunde wären evtl. auch mit einer Pulmonalstenose zu vereinbaren. Die A.Pulmonalis selbst konnte nicht sondiert werden. Auffällig war eine starke Neigung zu supraventrikulärer Tachykardie und ventrikulärer Extrasystolie.

Fall 2:

Ein Mädchen, G. F., 1930 im 7. Monat einer ungestörten Schwangerschaft geboren. Wenige Wochen nach der Geburt wurde auf Grund eines Geräuschbefundes und eines relativ großen Herzens die Diagnose eines Herzfehlers gestellt. Von frühester Kindheit an zeigte sich eine deutliche Leistungsminderung mit Belastungsdyspnoe, Herzklopfen und Beklemmungsgefühl, sowie ein Zurückbleiben in der körperlichen Entwicklung. Außer Masern, Keuchhusten und später Leistenbruchoperationen bestanden keine Nebenerkrankungen. Wegen zunehmend häufiger Herzschmerzen und Zeichen akuter Lungenstauung mußte die Patientin vom 20. Lebensjahr ab vorwiegend Bettruhe einhalten. 1953 erfolgte eine

eingehende kardiologische Diagnostik, es wurden Zeichen eines Vorhofseptumdefektes und einer erheblichen pulmonalen Hypertonie gefunden. Unter Hypothermie wurde 1955 eine Herzoperation vorgenommen (Prof. Derra, Düsseldorf), in deren Verlauf ein Foramen secundum geschlossen werden konnte. Gleichzeitig wurde ein im einzelnen nicht beschriebener abweichender Verlauf der großen Gefäße festgestellt. Bei erneuter Herzkatheterisierung 9 Wochen nach der Operation fand sich eine unverändert starke pulmonale Hypertonie und nach wie vor ein Links-rechts Shunt, diesmal auf den Ventrikelbereich zu lokalisieren. Nachstehend die prae- und postoperativen Befunde:

Drucke:	praeop.	postop.
Brachialarterie:	110/65	110/70
Linker Vorhof:	18/0	-
Rechter Vorhof:	10/5	8/2
Rechte Kammer:	130/0	120/0
Pulmonalarterie:	130/60	130/40
O_2 - Gehalt:		
Hohlvenen (Mittel):	10/05 Vol%	10,69 Vol%
Rechter Vorhof:	14,7 "	10,64 "
Rechte Kammer:	14,93 "	(11,78) "
Pulmonalarterie:	15,12 "	(11,92) "
Brachialarterie:	19,6 (88,8%)	17,23 (85%)

Nach vorübergehender Besserung traten bald die stenokardischen Beschwerden in vermehrtem Maße auf sowie eine Neigung zu Schwindel und Ohnmachten.

Bei der hiesigen stationären Aufnahme im Februar 1958 zur Klärung der Voraussetzungen für eine nochmalige Herzoperation mit Verschluß des Ventrikelseptumdefektes befand sich die nun 27jährige Patientin in leidlichem Allgemeinzustand. Bei asthenischem Habitus war sie bei 1,59 cm Größe mit 41,7 kg deutlich untergewichtig (Sollgewicht: 51,8 - 65,0 kg entspr. Konstitution). Arachnodaktylie war angedeutet.

Bei leichter Ruhedyspnoe fand sich über allen Lungenpartien ein vesikuläres Atemgeräusch ohne Nebengeräusche. Die Lungengrenzen waren allerdings etwas tiefstehend und nur mäßig verschieblich. Es bestand eine leichte diffuse Zyanose jedoch keine Ausbildung
Die Halsvenen erschienen nicht gestaut. Periphere Oedeme fehlten. Die ziemlich derbe Leber war bis 2 Qf unter dem Rippenbogenrand zu tasten, die Milz erschien nicht vergrößert.

Ein Herzbuckel war nicht ausgeprägt. In Höhe der 5. Rippe verlief quer über die vordere Thoraxwand eine reizlose Operationsnarbe. Der Blutdruck betrug 120/70 mm Hg. Die Temperatur war normal. Die regelmäßige Pulsfrequenz lag bei 44/min.

Auskultatorisch und phonokardiographisch (Abb. 7) fand sich maximal im 3. ICR links parasternal ein relativ früh-systolisches, spindelförmiges Geräusch von hoher Amplitude. Die Töne waren normal und nicht gespalten. Entlang dem linken Sternalrand zog sich ein hochfrequentes pandiastolisches decrescendo Geräusch.

Röntgenologisch (Abb. 8) zeigte sich ein erheblich, besonders nach links im Ventrikelbereich verbreitertes Herz mit verstrichener Herztaille, mit Doppelkontur und deutlicher Vergrößerung des linken Vorhofs. Hilusstrukturen und Lungengefäßzeichnung (besonders rechts) waren hochgradig vermehrt. Links oben war ein kompensiertes Emphysem ausgeprägt. Kymographisch fanden sich besonders kräftige Pulsationen im Bereich der Pulmonalarterien.

Im EKG (Abb. 6) war ein kompletter a.-v. Block mit einer Sinusfrequenz von 66/min und einer Kammerfrequenz von 43/min ausgeprägt. Die P-Zacken waren mit 0,1 sec normal. Der QRS-Komplex zeigte eine Verbreiterung auf 0,1 sec mit Rechtsabweichung der elektrischen Herzachse (110^{o}) und deutlicher Übervoltage rechts mehr als links : $R_{V\,1}$ 2,3 mV, $R_{V\,3}$ 5,6 mV, $R_{V\,6}$ 1,2 mV; R_{II} 3,0 mV, R_{III} 4,9 mV. ST ist in den Abl. V 2-6 und I absteigend gesenkt, die T-Zacke in den-

selben Abl. spitz negativ, am ausgeprägtesten in V_4. Das EKG sprach für einen totalen a.-v. Block mit Knotenrhythmus, Rechtstyp, beiderseitige Kammerhypertrophie, vorwiegend rechts, und deutliche diffuse intramurale Hypoxie der Kammern.

Die arterielle Sauerstoffsättigung betrug 90% (= 17 Vol% O_2-Gehalt bei einer O_2-Kapazität von 19 Vol%).

Laborbefunde waren: 88% Hb mit 4,5 Mill. Erythrozyten; 5000 Leukozyten; Cardiolipin und Meinicke Reaktion negativ; Blutsenkungsgeschwindigkeit 3/8; Urinstatus unauffällig bis auf schwache Eiweißopaleszenz.

Der Verlauf war zunächst unauffällig. Am 7. Tage klagte die Patientin vermehrt über Stenokardien. Das EKG zeigte einen 4 : 1 a.-v. Block mit gekoppelten polytopen ventrikulären Extrasystolen im Sinne eines Bigeminus. Am 9. Tage verstarb die Patientin unvermittelt in akutem Herzstillstand.

Die Sektion (Path. Institut des Städt. Krankenhauses Moabit, Oberarzt Dr. Büsing) ergab eine totale (postoperative) Concretio pericardii, einen für 2 Finger durchgehenden Defekt im Septum membranosum der Ventrikel und eine hochgradige Dilatation (Doppelfaustgröße) und Hypertrophie (durchschn. 8 mm, im Septumbereich 3 mm Wandstärke) des rechten Ventrikels und ebenso des rechten Vorhofes. 1 cm oberhalb des Sulcus coronarius verlief im rechten Vorhof eine ca. 1 cm lange undeutliche, reizlose Narbe. Die rechte Atrioventrikularklappe wies bei Durchgängigkeit für 3 Finger nur 2 Klappensegel auf; die linke hatte mehrere kleine, wenig differenzierte Segel und war für 2 Finger durchgängig. Ein Conus pulmonalis fehlte; die an der rückwärtigen Kammerbasis austretende Pulmonalarterie war deutlich dilatiert, die Pulmonalklappe ließ 2 Finger passieren. Die normale Torsion der großen Arterienstämme fehlte. Die im Ganzen etwas hypoplastische Aorta (Klappenpassage nur für 1 Finger) ascendierte links vor der Pulmonalis bzw. deren linkem Ast, um auf der linken Seite auch wieder abzusteigen. An

üblicher Stelle fand sich ein für eine 1 mm starke Sonde offener Ductus arteriosus. Die großen und kleinen Pulmonalarterien zeigten deutliche sekundäre Sklerose. Beiderseits bestand ausgedehnte Pleurasynechie. Die übrigen inneren Organe zeigten Stauungserscheinungen. Schließlich fand sich eine Persistenz der Thymus.

Epikrise: Bei der mit 28 Jahren verstorbenen Patientin G. F. handelte es sich um eine korrigierte Transposition der großen Gefäße mit Bulboventrikulärer Inversion bei Situs solitus, kompliziert durch einen Vorhofseptumdefekt vom Sekundumtyp und einen hochsitzenden Ventrikelseptumdefekt. Der Vorhofseptumdefekt war mit 25 Jahren operativ verschlossen worden. Durch fortgeschrittene Pulmonalgefäßsklerose war es zu pulmonaler Hypertonie mit Pulmonalinsuffizienz, ventrikularem Druckangleich mit gekreuztem Shunt auf Ventrikelebene und deutlicher arterieller O_2-Untersättigung mit Zyanose gekommen. Bei erheblicher Rechtshypertrophie bestand zuletzt eine mäßige chronische Leberstauung. Zusätzlich hatte die Patientin einen angeborenen, wechselnd zweit- und drittgradigen a.-v. Block. Der Tod erfolgte überraschend vermutlich bei neuerlichem Übergang zu totalem a.-v. Block infolge Asystolie oder Flimmern der Ventrikel.

VII. DISKUSSION

Die vorliegenden Fälle geben eine treffende Illustration der üblichen Umstände, die zur Auffindung einer korrigierten Transposition der großen Gefäße intra vitam führen, nämlich einerseits die meist überraschende Feststellung eines atypischen Pulmonalisverlaufes bei der Herzsondierung bzw. der transponierten Gefäßstellung in vollständiger Form bei der Angiokardiographie oder andererseits, wie im zweiten Falle, die Entdeckung der Anomalie im Verlaufe einer durch Begleitmißbildungen indizierten Herzoperation. Dabei ist zu bemerken, daß die atypische dorsale Lage der Pulmonalis bei hintereinanderliegenden großen Gefäßen (Transposition von 180°) auch bei vollständiger Herzkatheterisierung nicht unbedingt erkannt zu werden braucht, wie der 2. Fall bezeugt. Es hätte allerdings praeoperativ ein besonders schmales Gefäßband schon im normalen Thoraxbild auffallen können. Später verhinderten postoperative Perikardschwielen, starke Hilusverdichtung und ein kompensatorisches Emphysem links oben mit Verziehung des Mediastinums eine ausreichende Beurteilung des Gefäßbandes. Das Kriterium des schmalen Gefäßbandes trifft allerdings nach R. Astley und C. Parsons (1952) nur in der Minderzahl der Fälle zu, während sonst die Gefäße wie auch bei unserem 1. Fall nebeneinander stehen (Transposition von 90°), die Pulmonalarterie dann allerdings rechts.

Die begleitenden Herzfehler haben bei beiden Patienten die kardiologische Diagnostik veranlaßt. Bei dem Mädchen wurde durch die praeoperative Untersuchung zunächst nur ein Vorhofseptumdefekt aufgedeckt. Erst während der Operation stellte sich ein atypischer Gefäßverlauf und bei der Nachkatheterisierung auch ein Ventrikelseptumdefekt heraus. Die Frage, ob die pulmonale Hypertonie und arterielle Untersättigung mehr auf einen ventrikulären Druckausgleich und gekreuzten Shunt oder eine sekundäre pulmonale Gefäßveränderung zurückzuführen war, blieb zunächst offen. Autoptisch fand sich eine ausgedehnte

Pulmonalsklerose, es waren also wohl beide Faktoren wirksam. Auch im ersten Falle wies die Herzkatheteruntersuchung eine erhebliche Drucksteigerung im rechten Ventrikel nach. Trotz zweimaliger Herzsondierung konnte die Pulmonalarterie nicht erreicht werden und weder mit Sicherheit ein intraventrikulärer O_2-Sättigungssprung noch ein Anhalt für eine Pulmonalstenose gefunden werden. Die deutliche Erweiterung des Pulmonalarterienstammes und seiner Äste spricht wohl eher für vermehrtes pulmonales Minutenvolumen, als für eine umschriebene poststenotische Dilatation, obwohl die peripheren Lungenfelder jetzt relativ hell und vermehrte Pulsationen der größeren Arterien nicht festzustellen waren. Vermutlich ist inzwischen ebenfalls infolge sekundärer Widerstandserhöhung in der Lunge das Shuntvolumen weitgehend verringert worden. Die fehlende arterielle Untersättigung spricht nicht unbedingt gegen einen Ventrikelseptumdefekt mit Druckausgleich, solange keines der Gefäße das Septum überreitet. Auch der zweite Fall von Walker et al. hatte trotz pulmonaler Hypertonie von 115/mm Hg systolisch eine arterielle O_2-Sättigung von 95% ! Die Vorgeschichte mit einer ausgesprochenen Neigung zu Infekten der oberen Luftwege spricht für einen Septumdefekt und gegen eine Pulmonalstenose. Die bisherige Statistik der korrigierten Transpositionen schließlich läßt eine isolierte Pulmonalstenose bezweifeln. Lediglich zweimal, bei einem 15jährigen Jungen von Grunmach (1890) und einem 4,5jährigen Mädchen von Harris und Farber (1939) wird eine Pulmonalstenose erwähnt, in beiden Fällen stand aber auch ein Ventrikelseptumdefekt im Vordergrund.

Abgesehen von der Transposition der großen Gefäße und den Septumdefekten fand sich in einem unserer Fälle (2) bei der Obduktion auch eine Inversion der Herzkammern. Eine solche besteht in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle von korrigierter Transposition, es handelt sich also um einen Typ B 3 nach der Harris-Cardellschen Einteilung.

An der linksseitigen a.-v. Klappe zeigte die Autopsie statt dreier normal ausgebildeter, mehrfache kleine undifferenzierte Klappensegel.

Die Klappenöffnung war außerdem eingeschränkt. Darin kommt u. U. die von Edwards und anderen beschriebene Tendenz zur Deformierung der transponierten Trikuspidalklappe zum Ausdruck. Ob die Klappe schlußfähig war, oder eine Mitralinsuffizienz bestand, konnte klinisch der lauten Stenosegeräusche wegen nicht entschieden werden. Der erweiterte linke Vorhof konnte in Anbetracht des früheren Vorhofseptumdefektes und noch bestehenden interventrikulären Shunts nicht als Anhaltspunkt benützt werden.

Unser erster Fall wies als weitere Abnormität noch ein Mesenterium commune mit getrennter Lagerung des gesamten Dünndarms rechts und des gesamten Colons einschließlich der Iliocoecalklappe links infolge ausgebliebener Drehung der primären Darmschleife auf. Dabei handelt es sich also nicht um eine Inversion bzw. seitenvertauschte Anlage, sondern analog der gehemmten vektoriellen Bulbusdrehung bei den einfachen Transpositionen um eine Hemmungsmißbildung phänotypischer Art, also um eine Dystopie normal strukturierter Organe oder Organteile.

Unsere beiden Fälle waren außerdem durch Herzrhythmusstörungen auffällig. Der erste Patient zeigte häufige rechtsventrikuläre Extrasystolen als Ausdruck einer Rechtsüberlastung des Herzens. Vor allem aber bestand bei ihm eine ausgesprochene Neigung zu supraventrikulären Tachykardien. A.-v. Überleitungsstörungen hingegen fehlten. Im zweiten Falle handelte es sich um einen a.-v. Block, der mit supraventrikulären QRS-Komplexen (ihre Verbreiterung auf 0,1 sec war rein hypertrophiebedingt) und stets über 40/min liegenden Kammerfrequenzen nach Donoso (1956) und anderen als congenital anzusehen war.

Er war je nach Sinusbradykardie oder -tachykardie total oder nur partiell wirksam. Vermutlich erfolgte der plötzliche Tod mit 28 Jahren jedoch vorwiegend auf Grund zunehmender ventrikulärer Extrasystolie (infolge Rechtsüberlastung und Hypoxie) durch Kammerflimmern und weniger im Zusammenhang mit der a.-v. Überleitungsstörung.

Der zweit- bis drittgradige a.-v. Block bei dem Mädchen gibt Veranlassung, diesen Fall als weitere Bestätigung einer direkten Beziehung zwischen a.-v. Block und korrigierter Transposition im Sinne der Trias von Walker und Mitarbeitern herauszustellen. Nach den dort wiedergegebenen statistischen Betrachtungen ist der Ventrikelseptumdefekt als solcher mit großer Wahrscheinlichkeit nicht Ursache der Überleitungsstörung, wohl aber könnte die meist vorhandene - und in unserem Fall autoptisch gesicherte - ventrikuläre Inversion die Voraussetzung für den a.-v. Block bilden.

Während nach den bei Cardell zusammengestellten anatomisch untersuchten Einzelfällen Ventrikelseptumdefekte auch ohne ventrikuläre Inversion vorhanden sind, also wohl ähnlich der Transposition der Gefäße direkt aus der invertierten Bulbusstellung resultieren, ist die (naheliegende) Abhängigkeit des kongenitalen a.-v. Blocks bei der korrigierten Transposition von einer Kammerinversion noch nicht untersucht. Cardell fand nur bei 3 seiner aus der Literatur gesammelten Sektionsfälle Angaben über einen intra vitam bestehenden a.-v. Block; dem stehen 15 Befunde von zusätzlicher ventrikulärer Inversion und ein Fall von ventrikulärer Reinversion bei primärem Situs inversus gegenüber. Sein eigener Fall wies einen 2 : 1 a.-v. Block bei Kammerinversion auf. Alle späteren Patienten mit a.-v. Block, besonders auch Walkers Fälle lebten noch zur Zeit ihrer Demonstration,mithin ist über den genauen anatomischen Typus nichts bekannt. Es verdient immerhin für künftige Untersuchungen festgehalten zu werden, daß in unserem Falle sowohl eine Kammerinversion als auch ein zweit- bis drittgradiger a.-v. Block vorlag.

Beim Zusammentreffen von Septumdefekten des Herzens mit angeborenem a.-v. Block sollte stets an die Möglichkeit einer korrigierten Transposition gedacht werden.

VIII. ZUSAMMENFASSUNG.

1) Bei den korrigierten Transpositionen der großen Gefäße handelt es sich um eine seltene kardiovasculäre Mißbildung. Infolge einer Inversion des Bulbussegments der Herzanlage sind die arteriellen Ostien vertauscht und die arteriellen Gefäßstämme aszendieren ohne sich zu umschlingen. Die Hintereinanderschaltung der Kreisläufe bleibt gewahrt. In der Mehrzahl der Fälle ist auch die Kammeranlage strukturell invertiert und damit sind zugleich die atrioventrikulären Segelklappen seitenvertauscht. Die nun linksseitige Trikuspidalklappe weist häufig Deformationen auf, die eine Schlußunfähigkeit zur Folge haben; auch Mißbildungen vom Ebstein Typ werden beobachtet. Die Koronararterien zeigen in der Regel ebenfalls eine inverse Anordnung.

2) Die Häufigkeit, mit welcher ein Ventrikelseptumdefekt und ein angeborener atrioventrikulärer Herzblock bei korrigierten Transpositionen angetroffen werden, läßt vermuten, daß diese Begleitmißbildungen ursächlich mit der partiellen Inversion der Herzanlage zusammenhängen. Einzelne Autoren sprechen von einer klinischen Trias. Es ergibt sich daraus, daß bei klinischem Zusammentreffen von einem Ventrikelseptumdefekt mit einem a.-v. Block mit großer Wahrscheinlichkeit auch eine korrigierte Transposition vorliegt. Bei der sonst meist nur zufälligen oder erst autoptischen Auffindung der Gefäßanomalie bedeutet dies eine wesentliche diagnostische Hilfe, besonders auch im Hinblick auf eine Vororientierung des Chirurgen.

3) Unter den kasuistisch dargestellten eigenen Beobachtungen wies die zweite eine derartige Trias auf und reiht sich damit an die wenigen Beobachtungen der Literatur an. Im vorliegenden Falle hatte zusätzlich ein Vorhofseptumdefekt bestanden, der operativ verschlossen werden konnte. Bei der anderen Beobachtung handelte es sich um eine korrigierte Transposition mit wahrscheinlichem Ventrikelseptumdefekt. Als Besonderheit fand sich ein Mesenterium commune, ein Hinweis auf die Komplexität derartiger Mißbildungen.

IX. LITERATURVERZEICHNIS

(1936) M. E. ABBOTT — New York, Am. Heart Assoc. : 58-59
Atlas of congenital heart disease
(Fall von Roos 1936)

(1957) R. C. ANDERSON, C. W. LILLEHEI, R. G. LESTER — Pediatrics 20 : 626
Corrected Trp. of the heart

(1955) L. M. BECU, H. J. C. SWAN, J. W. DuSHANE, J. E. EDWARDS — Proc. Staff Meet. Mayo Clinic 30:483 - 490
Ebstein Malformation of the left a.-v. valve in corrected transposition of the great vessels with ventricular septal defect.

(1942) J. L. BREMER — Arch. Path. 34:1016
Transposition of the aorta and pulmonary artery an embryological study of its causes

(1939/1950) J. W. BROWN — Staples Press ctd.
London : 194-196
Congenital heart disease

(1956) B. S. CARDELL — Brit. Heart J. 18:186
Corrected transposition of the great vessels

(1958) A. de CARVALHO AZEVEDO, A. NEY TOLEDO, R. ROUBACH, A. ALVES de CARVALHO, W. ZANIOLO, H. DOHMANN — Acta Card. XIII : 409-418

(1938) W. DOERR — Zur Transposition der Herzschlagadern. Ein kritischer Beitrag zur Lehre der Transpositionen
Virch. Arch. 303-168

(1943) W. DOERR — Virch. Arch. 310 : 304
Über Mißbildungen des menschlichen Herzens mit besonderer Berücksichtigung des Bulbus und Truncus.

(1950) W. DOERR — Ergebn. Chir. Orthop. 36:1
Morphogenese und Korrelation chirurgisch wichtiger angeborener Herzfehler.

(1952) W. DOERR — Formales Prinzip der Koppelung von Entwicklungsstörungen der ven. und art. Kammerostien
Z. Kreislaufforschung 41:269

(1955) W. DOERR — Formale Entstehung der wichtigsten Mißbildungen des arteriellen Herzendes
Beitr. path. Anat. 115:1

(1960) W. DOERR — Springer, Berlin Band IX, Teil 3:51 Handbuch der Inneren Medizin; Herz und Kreislauf; angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. Path. Anatomie der angeborenen Herzfehler.

(1956) D. F. DOWNING, H. GOLDBERG — Dis. Chest 29:475

(1954) J. E. EDWARDS al. — Springfield, Illinois; Ch. C. Thomas :166 An Atlas of congenital anomalies of the heart and great vessels.

(1954) J. E. EDWARDS — Lab. Invest. 3 : 89 Differential diagnosis of mitral stenosis A clinicopathological review of simulating conditions.

(1959) J. ESPINO-VELA, B. PORTILLO, G. ANSELMI, M. V. de la CRUZ and M. REINHOLD — Am. Heart J. 58:250 On a variety of the corrected type of transpositions of the great vessels associated with dextrocardia

(1954) K. GOERTTLER — Verh. d. dtsch. Gesellsch. f. Path. 38 : 220 Durchströmungsversuche an Modellen embryonaler Herzen.

(1955) K. GOERTTLER — Beitr. path. Anat. 115:33 Über die Blutstromwirkung als Gestaltungsfaktor für die Entwicklung des Herzens.

(1956) K. GOERTTLER — Virch. Arch. 328:391-420 Hämodynamische Untersuchungen über die Entstehung der Mißbildungen des arteriellen Herzendes.

(1953/ 1958) K. GOERTTLER — Thieme, Stuttgart Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens

(1958) S. E. GOULD — Charles C. Thomas Ed., Springfield, Ill. : 345-346 Pathology of the heart

(1960) F. GROSSE-BROCKHOFF, F. LOOGEN, A. SCHAEDE, — Springer, Berlin IX/3 : 511-513 Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen.

(1939) J. S. HARRIS, S. FARBER — Arch. Path. 28:427-502 Transposition of the great cardiac vessels; with special reference to the phylogenetic theory of Spitzer

(1956) H. F. HELMHOLZ, G. W. DAUGHERTY, J. E. EDWARDS
Proc. Staff Meet. Mayo Clinic 31:82
Congenital mitral insufficiency in association with corrected transpostion of the great vessels report of probable clinical case and review of 6 cases studied pathologically.

(1909) G. HERXHEIMER in E. Schwalbe, Jena, Gustav Fischer Verl. Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere Bd. III, Teil 1/2

(1958) J. D. KEITH, R. D. ROWE, P. VLAD
Macmillan Comp., New York
Heart Disease inInfancy and Childhood. 505-508

(1955) S. R. KJELLBERG, E. MANNHEIMER, U. RUHDE, B. JONSSON
Chicago :254, Yearbook Publishers
Diagnosis of congenital heart disease

(1945) M. LEV, O. SAPHIR Arch. Path. 39 : 172
A theory of transposition of the arterial trunks, based on the phylogenetic and ontogenetic development of the heart.

(1941) A. A. LIEBOW, W. Mc. FARLAND Arch. Path. 32 : 356-368
Corrected transposition and persistent rudimentary right aorta as evidence in support of Spitzer' theory.

(1924) J. G. MÖNCKEBERG Springer, Berlin Bd. 2 : 1079-1101
Handbuch d. spez. pathol. Anatomie (Henke-Lubarsch) Die Mißbildungen des Herzens.

(1961) F. NIEDNER Die Chirurgie des Herzens und der großen Gefäße. : 160-161

(1933) E. PERNKOPF, W. WIRTINGER, Z. Anatomie 10:563
Die Transposition der Herzostien; ein Versuch der Erklärung dieser Erscheinung.

(1935) E. PERNKOPF, W. WIRTINGER Virch. Arch. 142:395
Das Wesen der Transposition im Gebiete des Herzens, ein Versuch der Erklärung auf entwicklungsgeschichtlicher Grundlage.

(1875) C. V. ROCKITANSKY W. Braumüller, Wien
Die Defekte der Scheidewände des Herzens.

(1954) J. D. SCHAEFER, L. A. RUDOLPH
Am. Heart J. 54:610
Corrected Trp. of great vessels

(1954) J. SCHMIDT, C. KORTH Arch. Kreislaufforschung 21:188
Die Klinik der Dextrokardien.

(1949) R. F. SHANER Am. J. Anat. 84:431
Malformation of the a.-v. endocardial cushions of the embryo pig and its relations to defects of the conus and truncus arteriosus.

(1951) R. F. SHANER Am. J. Anat. 88:35
Complete and corrected transposition of the aorta, pulmonary arteries and ventricles in pig embryos and a case of corr. transposition in a child.

(1954) R. F. SHANER Anat. Rec. 118:539
Malformations of the truncus arteriosus in pig embryos.

(1923) A. SPITZER Virchows Archiv 243:192
Über den Bauplan des normalen und mißgebildeten Herzens

(1927) A. SPITZER Virchows Archiv 263:142
Versuch einer Erklärung des Wurm'schen Falles

(1958) W. J. WALKER, D. A. COOLEY, D. G. Mc. NAMARA, R. H. MOSER Circulation 17:249
Corrected transposition of the great vessels atrioventricular heart block and ventricular septal defect, a clinical triad.

(1931) T. WALMSLEY J. Anat. 65:528-540
Transposition of ventricles and arterial stems.

(1927) H. WURM Virchows Archiv 263:123
Angeborene Herzfehler mit korrigierter Transposition der großen Gefäße

(1933) W. M. YATER, al. J. A. M. A. 100:1831

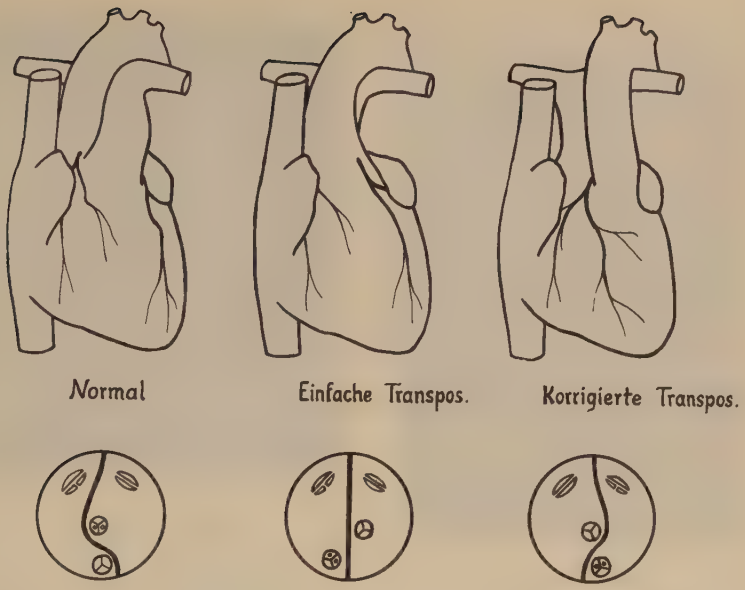


Abb. 1

Grund-Situs (sino-atrial)	Einfache Transpos.			Korrigierte Transpos.		
	Teilinversion relativ zum Grundsitus	Cardell Typ		Teilinversion relativ zum Grundsitus	Cardell Typ	
Normal	–	A_1	RA LA RV LV	bulbär	B_1	RA LA RV LV
	ventrikulär	A_3	RA LA LV RV	bulbo-ventrikulär	B_3	RA LA LV RV
Situs inversus	–	A_2	LA RA LV RV	bulbär	B_2	LA RA LV RV
	ventrikulär	A_4	LA RA RV LV	bulbo-ventrikulär	B_4	LA RA RV LV

Abb. 2

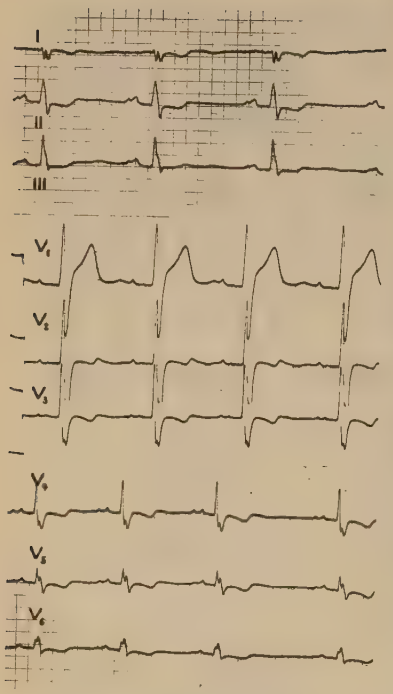


Abb. 3

Abb. 5a

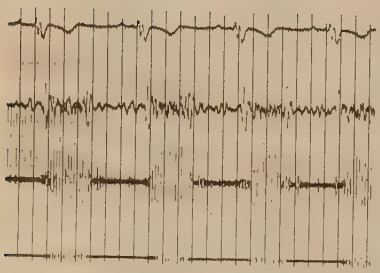


Abb. 4

Abb 5b

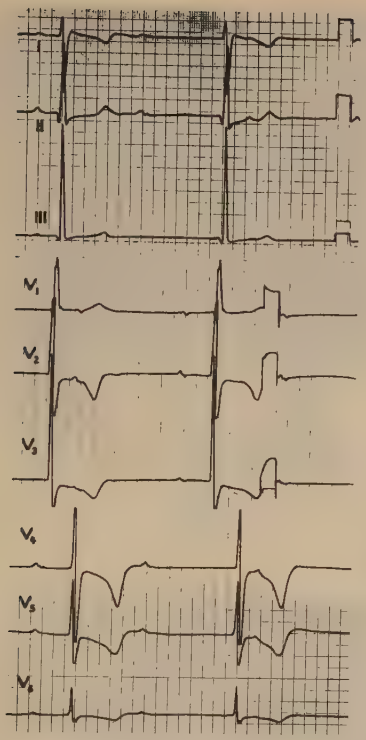


Abb. 6

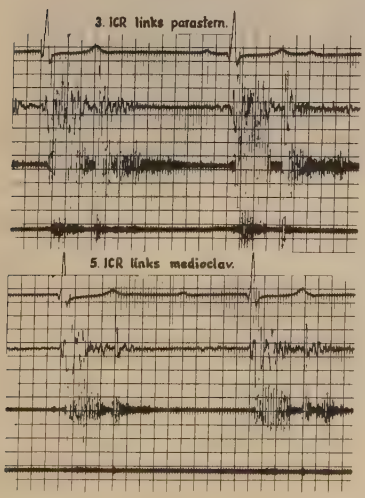


Abb. 7

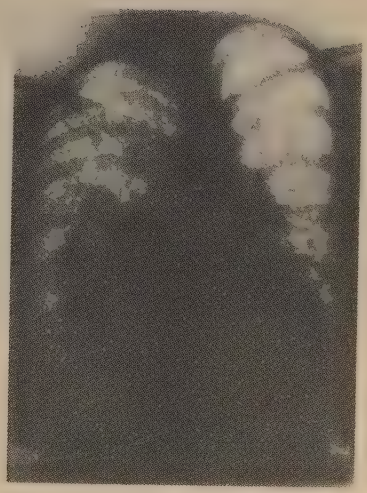
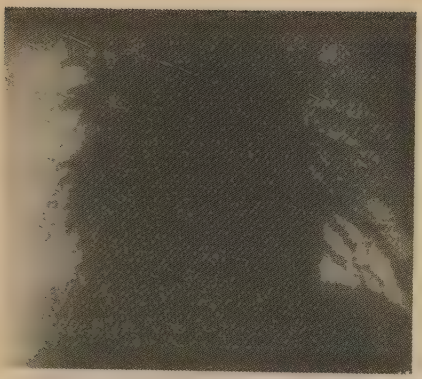


Abb. 8a

Abb. 8b



a

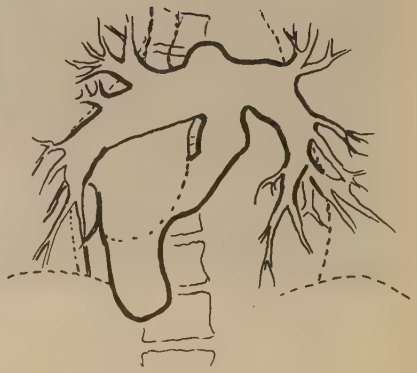
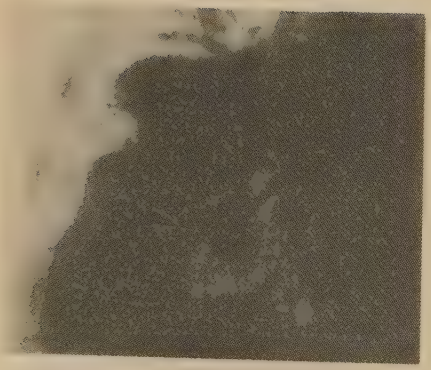
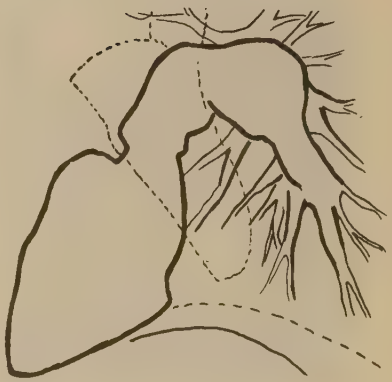
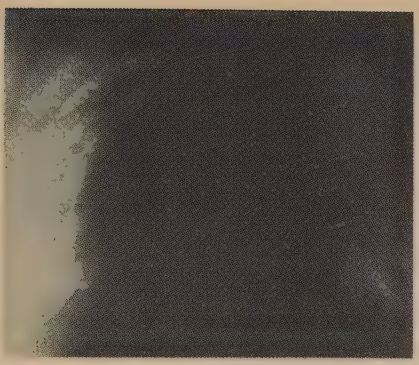


Abb. 9



b





c

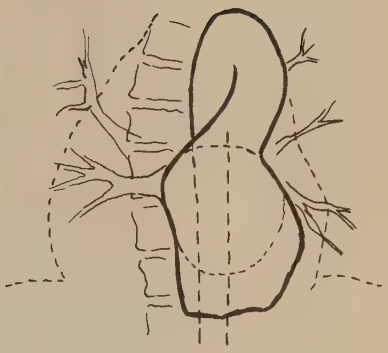
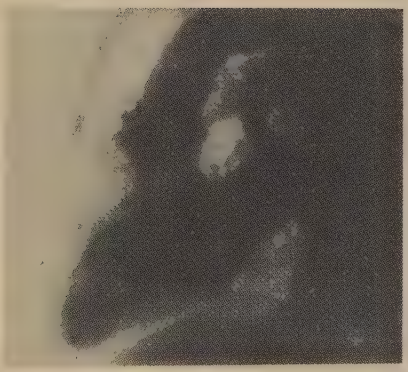


Abb. 9



d

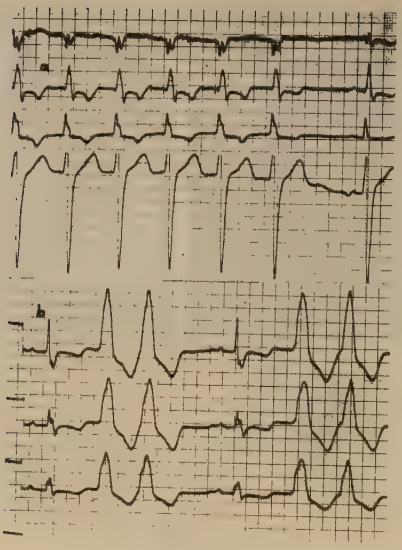


Abb. 10

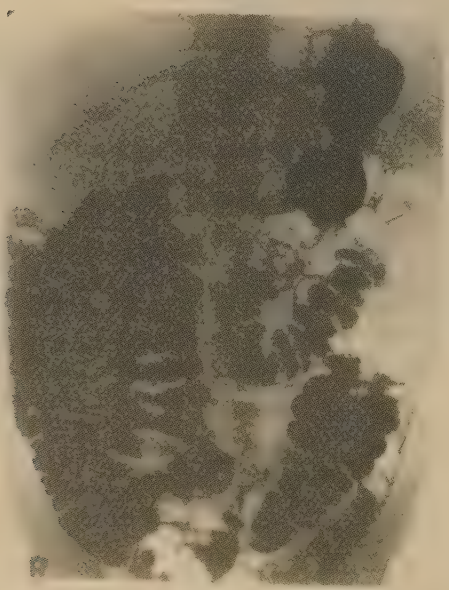


Abb. 11

Ich danke an dieser Stelle Herrn Professor Dr. med. Otto Bayer für die Überlassung der Arbeit, für die Mühe der Durchsicht und des Referates und besonders für die mir im Laufe der Ausarbeitung stets mit viel Geduld und Wohlwollen gewährte freundliche Anleitung.

Lebenslauf

Am 26. Februar 1936 wurde ich, Walburga Görlich, als viertes Kind des Diplom-Kaufmanns Felix Görlich und seiner Ehefrau Elisabeth, geborene Langer in Berlin-Dahlem geboren.

Im Herbst 1942 wurde ich in der 28. Volksschule in Berlin-Charlottenburg angemeldet und besuchte sie bis zu unserer Evakuierung im Sommer 1943 nach Friedeberg im Isergebirge, wo ich in die dortige Volksschule ging.

Im Januar 1945 kamen meine Geschwister und ich nach Berlin zurück und erlebten hier den Umbruch.

Vom Sommer 1945 an besuchte ich die Private Liebfrauenschule in Berlin-Charlottenburg, an der ich auch 1954 meine Reifeprüfung ablegte.

Vom Sommersemester 1954 an studierte ich an der Medizinischen Fakultät der Freien Universität in Berlin-Dahlem Human-Medizin und bestand im Herbst 1956 dort mein Physikum.

Im Winterhalbjahr 1959/60 machte ich mein Staatsexamen mit dem Prädikat "gut".

Vom November 1960 bis Ende Mai 1961 arbeitete ich in der Chirurgischen Abteilung des St. Hildegard-Krankenhauses in Berlin. Anschließend lag ich wegen einer Hepatitis epidemica über ein viertel Jahr im Moabiter Krankenhaus, wo ich dann nach Wiederherstellung meiner Gesundheit bis Ende Juli 1962 auf der I. Inneren Abteilung arbeitete und meine Dissertation abschloß.

Ab 1. September 1962 werde ich auf der Gynäkologischen Abteilung der Städtischen Krankenanstalten in Karlsruhe die letzten Monate meiner Medizinalassistentenzeit arbeiten.

Walburga Görlich

Photodruck der Photo Copie GmbH.